

Sarcoidos

Gäller för: Ögonkliniken

Faktaägare: Kristin Holm Överläkare ögonkliniken, Karin Ylvén Överläkare ögonkliniken

UVEITEN
UTREDNING/PROVTAGNING
BEHANDLING
NEUROSARCOIDOS
OCULÄR SARCOIDOS

5 % av uveitpatienterna har sarcoidos.
20–50 % av system sarcoidos har ögonengagemang.

Sarcoidos diff. diagnos vid alla UVEIT-utredningar samt vid utredningsfall av

- Glaskroppsblödning
- Retinala kärlproliferationer
- Perifer ischemi
- Venpåverkan, flebit/trombos
- Opticusneuropati, spec. NAION, även papillödem vid uveit
papillödem med granulom
neuroretinit
opticuseuritis; papillit/retrobulbärneuritis

UVEITEN
Typisk med

- Bilat recidiverande iridocycliter:
stora späckiga beslag, stellata
bakre synekier, PAS
kraftig ljusväg med celler
utveckling av cataract, glaukom, bandkeratopati, irisnoduli
- Granulom; på papillen, (retino)choroidalt
- Vaskulit med ”candle wax droppning”
- Utstansade perifera retinochoroidala fläckar (aktiva eller inaktiva)
- Vitreit med snow balls, retrolentalt ”string of pearls”

Spec. fynd som också kan tala för sarcoidos:

- Telangiektasier, perineuritis, neuroretinit, sunset glow

3 typfall av sarcoidos kliniskt:

- 1) Barn – kronisk irit. Ofta inga andra manifestationer. Kan förväxlas med JIA.
- 2) Vuxen – pars planit + CME (cystiskt makulaödem)
- 3) Äldre – vitreit + CME. Obs lymfom diff. diagnos här!

Diff. diagnoser: Malignt lymfom, Behcets, Wegeners, pars planit, tbc, JRA-uveit, neuroretinit, lues, Eales disease.

UTREDNING/PROVTAGNING

Det finns inget lab. test diagnostiskt för sarcoidos!

Som vid utredning av alla uveiter: Viktigt att utesluta infektion först, se i ö [PM](#) ”Iriter/uveiter”

- Diff. (lymfopleni?)
- Ca/se
- IL 2 förhöjt, spec. tidigt i förloppet, sjunker sedan med tiden
- ACE/se. Hos barn lysozym/se. ACE normalt högt hos barn. (Lysozym förhöjd även vid leukemi, tbc).
- CD4-CD8/kvoten förhöjd, => sarcoidmisstanke. (BAL, serologi)
- Elfores (polyklonal immunglobulinsteoring), IgM, IgA.
- HLA typning. HLA DR B1*03

- Rtg pulm/CT thorax, BHL? Finns i 50 % vid systemisk sarcoidos. Vid stark misstanke om sarcoidos men neg lung rtg: Gör CT thorax. Lungfynd 4 typer: 1. Bilat BHL 2. + parenkyminfiltrat 3. Endast parenkyminfiltrat 4. Fibros och bronchoectasier.

- Leverstatus

- Fluoresceinangiografi/ICG. Hypofluorescerande (=inflammatoriska) spots på ICG, kan ses med samtidigt normal FA, som tecken på subklinisk aktivitet och behov av behandling.

- Ultraljud: Papillgranulom

- Octreotidscintigrafi/PET scint (bäst) upptag i bl a orbita, lungor, tårkörtel

- MR hjärna/synbanor: Kontrastuppladdning i granulom px; hud/slemhinneengagemang ovanligt; subkonjunktivalt kan ses vitaktiga, geléliknande förändringar. I huden erythema nodosum, lupus pernio.

- PPD neg talar för sarcoidos hos tidigare vaccinerad

BEHANDLING

Steroider förstahandspreparat.

Lokala vid främre uveit. Perorala vid bakre uveit, vid papill-engagemang, samt vid otillräcklig effekt av kortisondropparna.

Lokalbehandling ögondroppar: Iritbehandling med IsoptoMaxidex efter grad av inflammation, vanligt x 6, med nedtrappning efter kliniskt svar. Mydriatika samt hästkur vid synekibildning.

Vid svår ensidig irit kan subkonjunktival (periocular) injektion ges med Kenakort T 40 mg/ml, 1 ml infero temp på bulben.

Vid svår ensidig vitreit kan ges intravitreal inj med Kenacort T 40 mg/ml, 0,1 ml, alternativt Ozurdex. Per oralt: Tabl Prednisolon 1–1,5 mg/kg kroppsvikt och dag initialt, underhållsdos 5–10 mg/dag.

Behandlingstid 1–2 år.

Alternativ behandling: Methotrexate/MTX i samråd med medicinkliniken/barnkliniken.

Indikation för MTX-behandling: Steroidbiverkningar, recidiv av sjukdomen/uveiten/CME, samt vid behov av

- 10 mg Prednisolon/dag efter 3 mån, eller
- 7,5 mg Prednisolon/dag som underhållsbehandling

MTX ges subcutant eller peroralt, 20 – 25 mg en gång/vecka.

Vid recidiverande CME risk för bestående synnedsättning, och ev. indikation för byte från Prednisolon till MTX. Diamox ev. initialt.

Behandling av cystiskt CME: 60 mg Prednisolon/dag i en vecka
40 mg Prednisolon i 2 veckor
försök komma ned till 7,5 mg som underhållsdos (6 mån)

Vid ensidighet Kenakort T periocular/subkonjunktivalt.

Magskydd. Urkalkningsprofylax. Se [PM steroidbehandling](#) vid ”Inflammatoriska ögonsjukdomar skelettstärkande, magskydd”.

NEUROSARCOIDOS

NAION kan betyda en isolerad opticus sarcoidos, dvs iö ögonfriska, ingen uveit, rtg pulm ua.

Även andra opticusneuropatier kan simuleras.

Som regel är rtg pulm, liquor innehåll normalt, även ACE. Förhöjt ACE/se är ovanligt.

Andra ögat drabbas inom mån – år.

Kranialnervspåverkan i 50–70 %.

Ibland neuroretinit bild. F – angio visar enbart papillläckage, inget läckage i macula. Förtjockade venväggar pga. inflammation. Neuroretinit med telangiektasier typiskt för sarcoidos.
Ibland perineuritbild.

Synfältsdefekter som NAION. Förutom ”uveitkoll” koll även: CT/MR hjärna, granulom? Uppladdning av kontrast?

OCULÄR SARCOIDOS

7 typiska sarcoidostecken:

1. Granulmatösa ppt, irisgranulom
2. Tältformade PAS
3. Bilateralitet
4. Intermittent flebit
5. Snöbollar ”pärlband”
6. BHL
7. Utstansade atrofier

Inga tecken/fynd eller symptom på systemiskt engagemang.

3 typiska fynd + 2 pos provsvar = diagnosen trolig (probable) oculär sarcoidos.

**Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela
faktaägare**